

CC

LE RHABDOMYOSARCOME VÉSICAL A PROPOS D'UN CAS DANS LE SERVICE D'UROLOGIE CHU HOPITAL DU POINT "G"

Tembely. A , Diakitè. M.L, Berthé H.J.G, Cissé.M.CH, Maiga M, Diakitè A, Diallo M, Ouattara K

Adresse: TEMBELY Aly service d'urologie CHU Hôpital du point G Bamako Mali. Tel: 00223 66737433

E-MAIL : alitembely@yahoo.fr

RESUME

Le rhabdomyosarcome vésical chez l'enfant est une tumeur rare.

Nous rapportons une observation de rhabdomyosarcome vésical chez un enfant de 3ans, qui a consulté pour dysurie plus hématurie.

Le but de ce travail est de rappeler la symptomatologie clinique et les aspects des examens para-cliniques de cette affection chez l'enfant après une revue de la littérature de cette affection et discuter des possibilités thérapeutiques.

Le rhabdomyosarcome doit être évoqué devant toute symptomatologie de dysurie associée à des hématuries chez l'enfant.

Son diagnostic est suspecté par l'imagerie médicale et confirmé par l'anatomopathologie.

Notre attitude a été une exérèse de la tumeur, puis une chimiothérapie.

Mots clefs : rhabdomyosarcome, vessie .

ABSTRACT

The bladder rhabdomyosarcoma in children is a rare tumor.

We report a case of bladder rhabdomyosarcoma in a child 3 years, who consulted for more dysuria hematuria.

The aim of this work is to remind the symptomatology and clinical aspects of para-clinical examinations of this disease in children after a review of the literature of this disease and discuss treatment options.

The rhabdomyosarcome should be discussed before any symptoms of dysuria associated with hematuria in children.

His diagnosis is suspected by medical imaging and confirmed by pathology. Our attitude has been resection of the tumor, then chemotherapy.

Keywords: rhabdomyosarcoma, bladder.

INTRODUCTION

Les tumeurs de la vessie sont des affections rares chez l'enfant. Les tumeurs malignes principalement des rhabdomyosarcomes de localisation vésicale sont exceptionnelles chez l'enfant.

Nous rapportons l'observation d'un enfant de 3ans, dont l'examen clinique et paracliniques ont retrouvé une tumeur solide. Les caractéristiques anatomopathologiques ont été en faveur d'un rhabdomyosarcome.

Le but de ce travail est de rappeler la symptomatologie clinique et les aspects des examens para-cliniques de cette affection chez l'enfant après une revue de la littérature de cette affection et discuter des possibilités thérapeutiques.

OBSERVATION

Enfant Diarra âgé de 3ans de sexe masculin qui a consulté au service urologie CHU Point G, avec une sonde à demeure après un épisode de rétention aigue d'urine de vessie. Il est né à terme d'une grossesse correctement suivie. L'accouchement s'est normalement déroulé dans un centre de santé communautaire dans Les antécédents familiaux sont sans particularités. L'histoire remonte à l'âge de

2ans environ par des crises douloureuses abdominales vagues intermittentes non étiquetées. Ces douleurs sont accompagnées de fièvre, de dysurie et d'hématurie de moyenne abondance.

Les parents ont consulté dans le centre de santé de yélimané (niveau 3 de la pyramide sanitaire du Mali) d'où il a été référé au CHU Gabriel Touré avec une échographie en faveur d'une tumeur de vessie où il aurait bénéficié d'une tumorectomie. L'examen anatomopathologique l a été adressé au service d'Oncopédiatrie pour prise en charge. Un a été en faveur d'un rhabdomyosarcome embryonnaire botryoïde. Ibilan d'extension radiologique notamment une radio du poumon et une échographie n'ont pas retrouvé de foyers secondaires.

La chimiothérapie prévue à base de vincristine à la dose de 0,85 mg en IVD, le Cosmogen à 0,85 mg en IVD de J1 à J5 et l'Endoxan 80 mg en IVD de J1à J5.n'a pu être faite .(les parents et enfants perdus de vus) .

A l'examen : l'enfant est agité mais en bon état général, les conjonctives sont colorées, il porte une sonde à demeure avec une poche à urine vide

L'examen de l'abdomen retrouve une cicatrice de cystostomie avec un globe vésical.

Une échographie déjà faite conclue à un épaississement régulier de la paroi vésicale, une masse endovésicale et un résidu post-mictionnel(RPM) estimé à 179cc. (fig1). Après hospitalisation de l'enfant, la désobstruction de la sonde a ramené des débris fibrineux et levé la rétention, Un traitement antalgique et une couverture antibiotique ont été institués.

Un bilan scannographique(fig2) décrit une masse bourgeonnante sessile intra vésicale dont l'aspect est en faveur d'une lésion tumorale. Pas d'extension locale ou locorégionale.

Au terme du bilan sanguin préopératoire, nous avons posé une indication opératoire.

En peropératoire après cystostomie on découvre une tumeur en choux fleur dont la base d'implantation est entre le trigone et le col vésical. Nous avons procédé à une exérèse de la tumeur, (manque de matériel endoscopique pédiatrique) fermeture de la cystostomie sur sonde à demeure. La pièce envoyée à l'anatomopathologie a été en faveur d'un rhabdomyosarcome embryonnaire botryoïde à nouveau.

Les suites ont été simples. L'enfant a été adressé en oncopédiatrie pour la chimiothérapie.

DISCUSSION

Les tumeurs de vessie qu'elles soient bénignes ou beaucoup plus souvent malignes restent des affections rares chez l'enfant [1].

Ces tumeurs malignes de la vessie sont principalement de nature mésoenchymateuse à type de rhabdomyosarcomes qui représentent environ 5 % de l'ensemble des tumeurs solides de l'enfant [6].

La localisation vésicale et/ou prostatique représente 11% des autres localisations du rhabdomyosarcome. [6]. Comme notre observation dans la littérature ces tumeurs malignes sont plus fréquentes chez le garçon que chez la fille avec un sexe ratio de 1/4 [5].

Elles se caractérisent par une association fréquente à des malformations congénitales ou à d'autres tumeurs solides (ostéosarcomes, corticosurrénales, tumeurs cérébrales), au sein d'une même famille, ainsi que la fréquence du cancer du sein chez les mères d'enfants atteints, faisant penser à la possibilité d'une prédisposition génétique [5]. Nous n'avons pas trouvé d'antécédents familiaux particuliers ni une autre malformation congénitale chez notre patient.

Sur le plan clinique ces tumeurs se manifestent par une symptomatologie non spécifique. Elle s'exprime par :

- des épisodes de rétention aigue ou subaigu d'urine, comme le cas de notre patient. C'est très souvent le premier signe clinique d'une rhabdomyosarcome vésicoprostatique chez le garçon [5],

- des infections urinaires à répétition avec parfois des hématuries, c'est souvent un signe de début,

- par l'extériorisation de la tumeur par le méat urétral à la vulve chez la fille,

- plus rarement une masse hypogastrique pouvant de être de découverte fortuite en cas de globe vésical.

Sur le plan anatomopathologique, il s'agit d'une tumeur mésoenchymateuse embryonnaire, le plus souvent à développement endo-vésical presque exclusivement de type botryoïde localisée au niveau du bas-fond vésical "en choux fleur" (cas de notre malade) ou "en grappe", plus rarement au niveau du dôme vésical.

Le bilan radiologique notamment l'échographie vésicale retrouve une masse intra vésicale.(fig1 et 2)

Le bilan d'extension doit rechercher systématiquement une atteinte ganglionnaire. Le scanner précise au mieux l'extension tumorale en particulier ganglionnaire. Il doit rechercher également des métastases au niveau surtout pulmonaire et osseux.

Après un bilan complémentaire notamment une radio pulmonaire et un scanner abdomino-pelvien, nous n'avons pas découvert de foyer secondaire, ni d'atteinte ganglionnaire chez notre patient.

Le pronostic du rhabdomyosarcome dépend : de l'âge, du stade de la tumeur (extension tumorale, atteinte ganglionnaire), du type histologique.

La S.I.O.P. (Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique) distingue 4 stades de gravité croissante de 1 à 4.

- Stade I Tumeur localisée à l'organe, sans envahissement ganglionnaire, sans métastase (T1, Mo, No)

- Stade II Envahissement d'un ou plusieurs organes contigus sans envahissement ganglionnaire, sans métastases (T2, Mo, No)

- Stade III Envahissement ganglionnaire régional, sans métastases (T1, T2, Mo, No)

- Stade IV Métastases à distance (T1, T2, No, N1, M1).

Les facteurs de pronostic favorable dans les RMS vésicaux sont:

- l'absence de métastase,
- l'histologie embryonnaire,
- une tumeur de diamètre inférieur à 5 cm, et enlevable,

- l'âge de l'enfant au diagnostic inférieur à 10 ans.

Ces facteurs sont indépendants. Le pronostic est particulièrement grave du fait de la localisation vésicoprostatique par rapport aux autres localisations (orbite, testicules, vagin) [7].

Le stade Siop est basé sur la classification T.N.M.

La classification histo-pronostique (cf. tableau) Nous avons classé notre patient stade I : la tumeur est intra vésicale, sans extension aux organes voisins. Il n'y a pas d'envahissement ganglionnaire.

Notre traitement a consisté à une exérèse de la tumeur. La tumeur se présentait en choux fleur avec une base d'implantation sessile au niveau du trigone. Le schéma de la chimiothérapie institué a été : la vincristine à la dose de 0,85 mg en IVD, le Cosmogen à 0,85 mg en IVD de J1 à J5 et l'Endoxan 80 mg en IVD de J1 à J5.

Le but principal du traitement des rhabdomyosarcomes(RMS) est d'obtenir un contrôle local de la tumeur. En effet, l'évolution de ces tumeurs, lorsqu'elles ne sont pas métastatiques au diagnostic, est dominée par le risque de récurrence locale [7]. Notre patient a eu une récurrence de sa tumeur.

Ceci explique la place prépondérante de la chirurgie et de l'irradiation, la chimiothérapie ayant pour rôle de faciliter le traitement local plus que de prévenir les métastases.

Il est à savoir que le traitement du rhabdomyosarcome associant chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie est décevant, ceci malgré la combinaison des différentes modalités thérapeutiques la courbe générale de survie pour toutes les équipes atteint à peine 50 à 60 % à 5 ans [5].

CONCLUSION

Le rhabdomyosarcome vésical de l'enfant est une tumeur rare, son diagnostic doit être suspecté chez l'enfant devant une syndrome obstructif de bas appareil urinaire associé ou non à une hématurie et/ou une infection avec les données de l'imagerie médicale .La cystoscopie si elle a été possible avec biopsie confirme le diagnostic à l'anatomopathologie. Après traitement chirurgical, l'évolution est marquée par des récurrences locales ou des métastases. La chimiothérapie et/ou la radiothérapie permettent de prévenir ces récurrences. Mais malgré ces combinaisons thérapeutiques, le pronostic du rhabdomyosarcome reste péjoratif.

Tableau : Classification histo-pronostique

| Formes histologiques | Pronostic |
|---------------------------|---------------|
| RMS botryoïde | Favorable |
| RMS à cellules fusiformes | Favorable |
| RMS embryonnaire | Intermédiaire |
| RMS alvéolaire | Défavorable |
| Sarcome indifférencié | Défavorable |



Fig2 : image TDM de la tumeur.



Fig1 : image échographique de la tumeur

REFERENCES

- 1 - C. Bennani, A. Sbihi. Auto-enseignement de radiologie pédiatrique. SMER diffusion, 1986, 117-120.
- 2 - J.Y. Cohen, J.M. Buzelin, A. David, J.M. Rival. Exploration radiologique du bas appareil Urinaire de l'enfant. Médecine Infantile, 1980 ; 5 : 541-557.
- 3 - A. David, R. Faye, A. Mouzard, R. Mainard. Malformations et tumeurs de la vessie chez l'enfant. Médecine Infantile, 1980 ; 5 : 559-573.
- 4 - J.C. Gentet, C. Raybaud. Dépistage et diagnostic précoce des tumeurs solides de l'enfant. Médecine Infantile, 1984 ; 7 : 599-607.
- 5 - F. Flamant, M.J. Terrier-Lacombe, J.L. Habraud, D. Couanet, L. Brugières, Y. Revillon. Les rhabdomyosarcomes. Médecine Infantile, 1988 ; 8 : 799-815.
- 6 - C. Raybaud, J.L. Bernard. Épidémiologie des tumeurs solides de l'enfant. Médecine Infantile, 8, 1982 ; 8 : 809-819.
- 7 - M. Bounasse, D. Attioui, L. Hadri, T. Amil, S. Chaouir, K. Borki. Le rhabdomyosarcome de la vessie : Médecine du Maghreb, 1992 ; 33 : 21-23.